

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

臨床放射線 (2000.03) 45巻3号:445~448.

Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumorの1例

稲岡努、山田有則、高橋康二、花岡秀人、峯田昌之、廣田
初音、油野民雄、徳差良彦

Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumorの1例

稲岡 努*1 山田有則*1 高橋康二*1 花岡秀人*1
 峯田昌之*1 廣田初音*1 油野民雄*2 徳差良彦*3

はじめに

intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumorはsmall round-cell tumorの一つとして報告され、思春期から若年成人に好発する極めてまれな腫瘍とされている。画像所見の報告も少なく貴重な症例と考えられたのでCTおよびMRI所見を中心に若干の文献的考察を加えて報告する。

1. 症 例

症例は16歳、男性。

主 訴：腹部膨満。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：2週間ほど前より徐々に腹部膨満が増強し、38℃台の発熱を認めたため近医受診した。

入院時現症：著明な腹部膨隆および左上腹部から恥骨結合上縁まで圧痛を有する表面不整な弾性硬の腫瘍を触知した。

入院時検査所見：血液生化学所見はPtt 60.5/ μ l, CRP 54.2mg/dl, LDH 59IU/l, 腫瘍マーカーはCA125 660U/mlと上昇を示した。

画像所見

CT所見：単純CTでは、腹腔および骨盤腔内にかけて壁の不整な肥厚像を呈する多房性腫瘍を認めた。内部に石灰化は認めなかった。造影CTでは壁にのみ造影効果を認める嚢胞成分と一部

では充実成分が確認できた。腸管は右方に圧排され、右腎水腎症および腹水を認めた(図1A～C)。

MRI所見：MRIではCTと同様に多発する嚢胞性腫瘍を認めた。腫瘍の範囲は腹腔内および骨盤腔内を占拠するように存在していた。骨盤内では膀胱の上方への圧排像を認め、骨盤内腹膜外腔にも腫瘍の存在が疑われた(図2)。

⁶⁷Gaシンチグラフィ：左側腹部と骨盤部にabnormal uptakeを認めた。

画像診断上、特異的な所見は認められず malignant mesothelioma, peritoneal carcinomatosis および primitive neuroectodermal tumor の3疾患を鑑別診断としてあげた。その後、経皮的針生検施行されたが確定診断に至らず、開腹生検となった。

術中所見：大網内に10cm大の腫瘍を数個、小腸間膜に5mmから3cm大の有茎性の腫瘍を多数、骨盤内にははまり込むように巨大な腫瘍を認めた。大網の10cm大の腫瘍を周囲に存在する数cm大の小腫瘍とともに摘出した。迅速病理にて神経原性腫瘍で、化学療法の方が有効であろうとされ閉腹となった。

肉眼病理所見：腫瘍は弾性軟で、分葉状の形態を有し、白色から黄褐色調を呈していた。また、周囲の小腫瘍とは索状構造物にて連続して

*1 T. Inaoka, T. Yamada, K. Takahashi, H. Hanaoka, M. Mineta, H. Hirota 旭川医科大学医学部放射線科 *2 T. Aburano 同放射線医学講座 *3 Y. Tokusashi 同病理部
 [索引用語：intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor, CT, MRI]

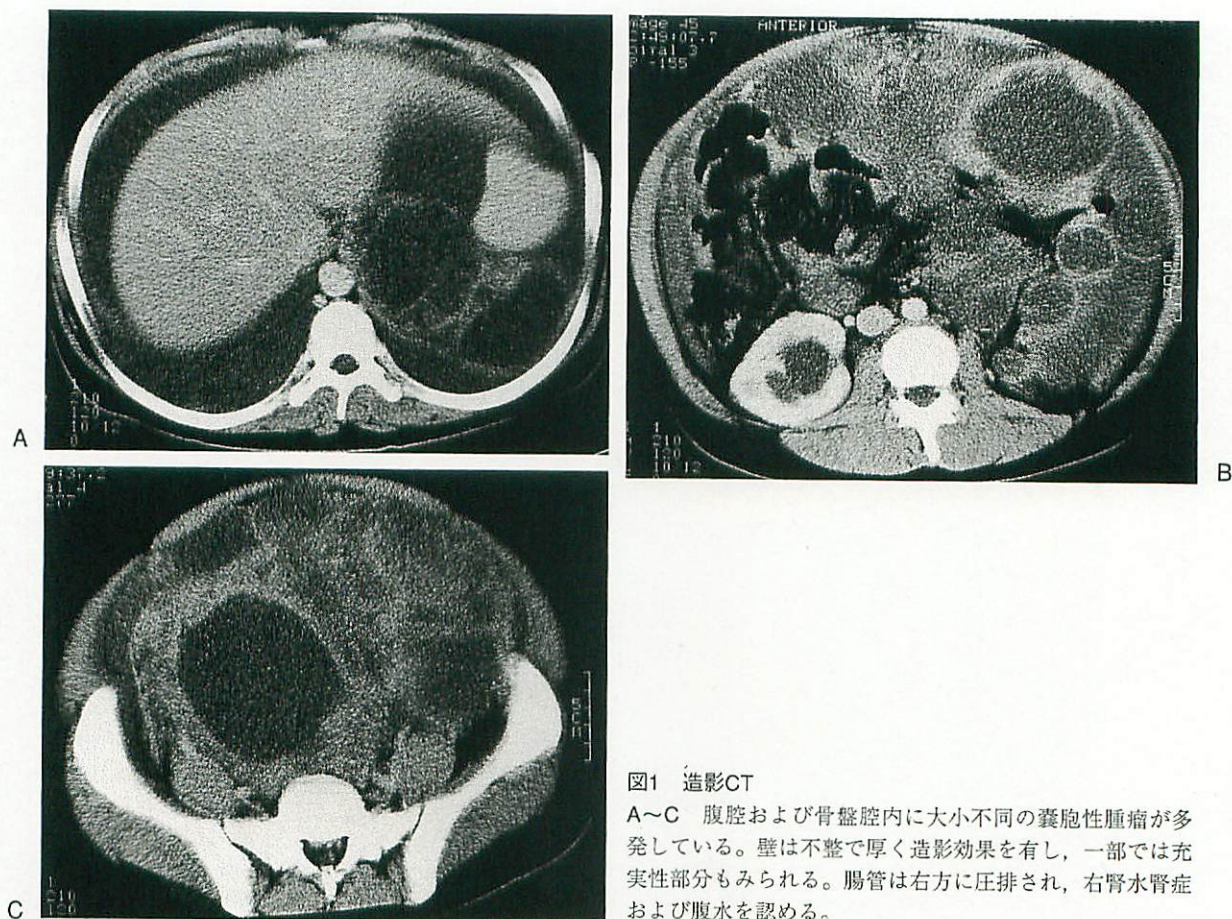


図1 造影CT

A~C 腹腔および骨盤腔内に大小不同の嚢胞性腫瘍が多発している。壁は不整で厚く造影効果を有し、一部では充実性部分もみられる。腸管は右方に圧排され、右腎水腎症および腹水を認める。

いた。剖面では腫瘍による嚢胞変性および出血・壊死を起こした部分が確認された(図3A,B)。

病理組織所見：間質の高度の線維化を背景とする中にN/C比の高い均一な腫瘍細胞が存在し小胞巣構造を形成していた(図4)。免疫染色(CAM5.2, KL-1, desmin, NSE, synaptop-hysin)に陽性を示し、intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumorと診断された。

その後、化学療法施行されるも初診時より6カ月後多臓器不全にて永眠された。

2. 考 察

intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumorは1987年にSesterhennらにより若年成人で骨盤内に好発するundifferentiated malignant epithelial tumorとして初めて報告され、1991年に

Geraldらによってsmall round-cell tumorの一つとして病理学的に確立し報告された¹⁻³⁾。思春期より若年成人(平均21歳)に好発し、男女比が3:1と男性に多い。臨床症状は腹部膨満・腹痛・背部痛で、血液生化学にも特徴的なものはない。好発部位は骨盤腔、大網・腸間膜を含めた腹腔内、後腹膜腔であり、精索を起源とし陰嚢内に発生した症例⁵⁾、胸膜由来と考えられる症例も報告されている^{4) 6)}。予後は不良でほぼ2年以内に死亡している²⁾。

本症の画像所見の検討は1999年にPerryらによって報告された。特徴的な臨床症状および血液生化学所見がないために画像にて初めて異常を指摘されることが多く、原発臓器が不明で大網および腸間膜、膀胱周囲に単発あるいは多発する軟部腫瘍が確認される。画像上、腫瘍数は1~

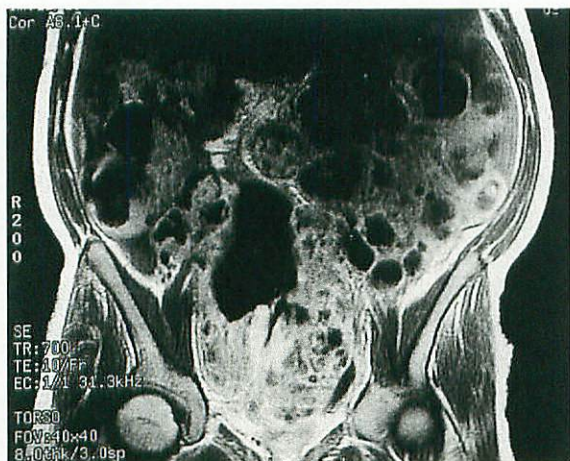


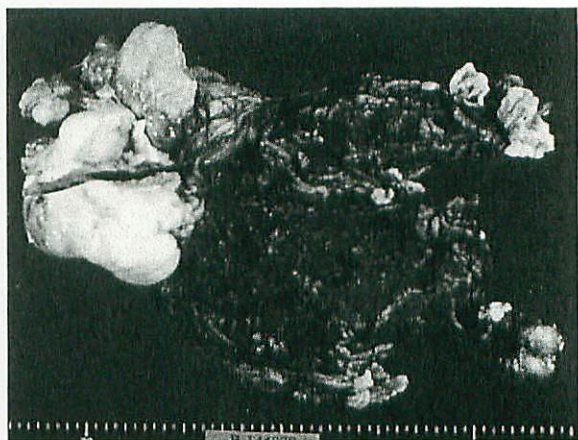
図2 冠状断MRI T1強調像 (SE700/10)



図4 病理組織所見

間質の高度の線維化を背景とする中にN/C比の高い均一な腫瘍細胞が存在し小胞巣構造を形成していた。

17 (平均4.4), 腫瘍径は2~12cm (平均5.0cm) であり, 膀胱周囲腔および大網を含めて腹腔・骨盤腔内に好発し, 67%の症例で膀胱周囲および大網に同時に存在する。腫瘍内部は出血あるいは壊死を示唆する低吸収域を伴うことが多く, 充実性部分には周囲筋組織と同程度の造影効果が認められる。また, 半数以上に腹水を, 33%に肝への転移を認めるが, 内部石灰化および腹部リンパ節腫大, 不整な腹膜の肥厚, 水腎症をきたすことは比較的少ないとされる。診断上のポイントとして年齢, 腫瘍の部位, 原発臓器の有無をあげている。peritoneal carcinomatosis,



A



B

図3 肉眼病理所見

A, B 腫瘍は弾性軟で分葉状の形態を有し白色から黄褐色調を呈し, 周囲の小腫瘍と索状構造物にて連続していた。断面にて腫瘍内部に嚢胞変性および出血・壊死が認められた。

malignant methotheliomaなどの腫瘍性疾患, desmoid fibromatosis, peritoneal tuberculosisなどの炎症性疾患を鑑別診断としている。

自験例は膀胱周囲腔, 大網を含めて腹腔内および骨盤腔内を占拠するように大小不同の軟部腫瘍が多発し, 辺縁に比較的強い造影効果が認められ, 嚢胞成分が存在すると考えられた。一部には充実成分もみられた。腸管は右方に圧排され, 右腎水腎症および腹水が認められた。原発臓器は特定できず, 肝など実質臓器への転移は認められなかった。画像所見より腹膜の悪性腫瘍の可能性高いと考え malignant methothelioma

を第一に疑い、原発臓器は不明ながらも peritoneal carcinomatosa, 年齢およびその発育形態より primitive neuroectodermal tumor を鑑別疾患としてあげた。

ま と め

今回我々は極めてまれとされる intra-abdominal desmoplastic small round-tumor の画像所見を中心に報告した。若年で原発臓器不明な腹腔および骨盤腔内の多房性腫瘍を認めた場合には、鑑別疾患の一つとして考慮する必要があると思われた。

文 献

- 1) Sesterhenn I et al : Undifferentiated malignant epithelial tumors involving serosal surfaces of scrotum and abdomen in young males. *J Urol* 137 : 214A, 1987
- 2) Gerald WL et al : Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor ; report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol* 15 : 499-513, 1991
- 3) Amato RJ et al : Intraabdominal desmoplastic small cell tumor. *Cancer* 78 : 845-851, 1996
- 4) Perry JP et al : Desmoplastic small round cell tumor of

the abdomen ; radiologic-histopathologic correlation. *Radiology* 210 : 633-638, 1999

- 5) Cummings OW et al : Desmoplastic small round cell tumors of the paratesticular region ; a report of six cases. *Am J Surg Pathol* 21 : 219-225, 1997
- 6) Parkash V et al : Desmoplastic small round cell tumor of the pleura. *Am J Surg Pathol* 19 : 659-665, 1995

Summary

A case of intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor

We report a case of intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor. CT and MR showed multicystic masses as replacing in the peritoneal and pelvic cavity. With a suspicious diagnosis of malignant methotelioma, peritoneal carcinomatosa and primitive neuroectodermal tumor, fine-needle aspiration was carried out. The diagnosis of intra-abdominal small round-cell tumor was pathologically established.

Tsutomu Inaoka et al
Department of Radiology
Asahikawa Medical College & Hospital